

Cirugía de las arritmias en las cardiopatías congénitas

Fernando Hornero

Servicio de Cirugía Cardíaca. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia

La propia fisiopatología de las cardiopatías congénitas y el impacto de algunas correcciones quirúrgicas pueden predisponer al desarrollo de arritmias cardíacas, que incluyen taquicardia supraventricular macrorreentrante, *flutter*, fibrilación auricular, taquicardia auricular ectópica, taquicardia ventricular, síndrome del seno enfermo, bloqueo auriculoventricular y muerte súbita, entre otras. En la actualidad el tratamiento definitivo de estas arritmias y su profilaxis durante la corrección quirúrgica son procesos eficaces, con baja morbilidad y gran beneficio clínico para el paciente. En este trabajo se revisa el estado actual del tratamiento quirúrgico de las arritmias en las cardiopatías congénitas.

Palabras clave: Cardiopatía congénita. Arritmia. Tratamiento quirúrgico.

Surgery of arrhythmia in congenital heart disease

The pathophysiology of congenital heart disease and the impact of some types of surgical correction can predisposed to the development of arrhythmias, e.g., macroreentrant supraventricular tachycardia, atrial flutter, atrial fibrillation, ectopic atrial tachycardia, ventricular tachycardia, sick sinus syndrome, atrioventricular block leading to sudden death. Currently, the surgical treatment of arrhythmia and its prophylaxis are effective procedures, with low morbidity and important clinical benefit. In this report, the current status of the surgical arrhythmia treatment in congenital heart disease is reviewed.

Key words: Congenital heart disease. Arrhythmia. Surgical treatment.

«Si quieres cambiar el mundo, cámbiate a ti mismo»
Mahatma Gandhi

INTRODUCCIÓN

La arritmología ha evolucionado sustancialmente en las últimas décadas y con ello el papel de la cirugía. Avances en el conocimiento de los mecanismos electrofisiológicos y sustratos anatómicos de las arritmias, así como en las propias técnicas de ablación y los métodos de mapeo, han influido de forma significativa en el estado actual de la cirugía de las arritmias. Hoy en día, la ablación con catéter de radiofrecuencia es la modalidad terapéutica dominante en una amplia variedad de arritmias, con porcentajes de éxito en algunos casos superiores al 95% y tasas de complicaciones inferiores al 2%. Sin embargo, continúa habiendo arritmias de difícil tratamiento percutáneo y con la cirugía como única alternativa¹⁻³. Por ello, la cirugía de las arritmias sigue teniendo un papel importante en el tratamiento de estos enfermos, aunque en ocasiones las guías clínicas de actuación no establezcan con claridad su indicación⁴.

En los últimos años hemos asistido al resurgir de la cirugía de las arritmias, en especial aplicada a las cardiopatías adquiridas del adulto, como procedimiento aislado y asociado. Y esta experiencia empieza a extenderse a las arritmias de las cardiopatías congénitas (CC), área específica de la arritmología con marcadas diferencias respecto al adulto. Las nuevas tecnologías quirúrgicas facilitan estos procedimientos, y quizás lo más importante, tienen una mínima morbilidad. Cada vez más centros realizan la cirugía de las arritmias, en especial arritmias supraventriculares, y ya es una realidad entre los grupos líderes en CC la cirugía de sus arritmias⁵⁻⁸. A su vez, un número cada vez mayor de pacientes con CC alcanzan la vida adulta, lo que implica una progresión fisiopatológica de la cardiopatía y con ello una mayor prevalencia de arritmias pre y posquirúrgicas. El 60% de las CC reintervenidas presentan algún tipo de arritmia.

ARRITMIAS QUIRÚRGICAS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. CLASIFICACIÓN

Las arritmias son un amplio espectro de diagnósticos clínicos y electrocardiográficos que pueden clasificarse de diversas formas. Desde un punto de vista quirúrgico, la tabla I expone una clasificación basada en las modalidades de estimulación y ablación de arritmias, todas ellas áreas de la cirugía cardíaca. En este trabajo sólo se abordan las arritmias con tratamiento por ablación no

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LAS ARRITMIAS SEGÚN LOCALIZACIÓN Y MODO

Ablación de arritmias
– Supraventriculares
• Vías accesorias
■ Wolff-Parkinson-White (WPW), otros síndromes de preexcitación
• Reentradas-focos
■ Taquicardia auricular focal
■ Taquicardia auricular macrorreentrante
○ De aurícula derecha
□ Asociadas a cicatriz quirúrgica (atriotomía)
□ No asociada a atriotomía
□ Asociada a cirugía de cardiopatía congénita compleja
○ De aurícula izquierda
■ Flutter
○ Típico
○ Atípico
■ Fibrilación auricular
– Ventriculares
• Taquicardias ventriculares
■ Isquémicas
■ No isquémicas
• Síndrome del QT largo congénito
Estimulación en las arritmias
– Bradiarritmias
– Taquiarritmias. Desfibrilador implantable
– Asincronía intra e interventricular

relacionadas con el proceso posquirúrgico inmediato (arritmias del postoperatorio).

En las CC podemos encontrar cualquier tipo de arritmia, aunque con diferente incidencia según el tipo de cardiopatía⁹. Son frecuentes las taquicardias supraventriculares macrorreentrantes, *flutter* auricular, fibrilación auricular (FA), taquicardia auricular ectópica, taquicardias por vías accesorias, taquicardia ventricular (TV), síndrome del seno enfermo, bloqueo auriculoventricular (AV) y muerte súbita, entre otras. En la actualidad, la mayoría de las intervenciones quirúrgicas sobre arritmias asociadas a las CC se realizan para la taquicardia macrorreentrante auricular y la FA. La cirugía de otras variedades de arritmias se restringe a los pacientes en los que ha fracasado la ablación con catéter, o en los que está indicada la cirugía cardíaca por enfermedad asociada.

INCIDENCIA DE ARRITMIAS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Cualquier CC puede tener asociada una arritmia, aunque existe una mayor incidencia según la enfermedad (Tabla II). Las lesiones que con mayor frecuencia se asocian con arritmias son: la enfermedad obstructiva vascular pulmonar/síndrome de Eisenmenger, cardiopatías cianógenas con estenosis o atresia pulmonar, anomalía de Ebstein, D-transposición de grandes arterias (D-TGA), L-TGA o corregida, atresia tricúspide, estenosis aórtica y coarta-

TABLA II. PREVALENCIA DE ARRITMIAS EN LA CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Comunicación interauricular	2-9%
– Flutter auricular	
– Taquicardia auricular macrorreentrante	
– Fibrilación auricular	
Anomalía de Ebstein	
– Vías accesorias	15-20%
– Flutter auricular	
– Fibrilación auricular	
– Taquicardia ventricular	
Fontan-Cirugía	
– Flutter auricular	45%
– Taquicardia auricular reentrante	
Tetralogía de Fallot	
– Taquicardia ventricular	10-20%
– Flutter auricular	10-15%
– Fibrilación auricular	
Transposición de grandes arterias	
– Flutter auricular	25-50%
– Taquicardia auricular	
– Taquicardia por reentrada nodal	
– Taquicardia ventricular	5%

ción de aorta, tetralogía de Fallot (TF) y comunicación interauricular (CIA). Y entre los factores conocidos que se asocian con arritmias encontramos la historia natural de la lesión, arritmias preexistentes, alteraciones hemodinámicas previas, características específicas del procedimiento quirúrgico y la presencia de alteraciones hemodinámicas residuales posquirúrgicas^{8,10}. Algunos déficits hemodinámicos posquirúrgicos son desafortunadamente inevitables, y con ello las arritmias, como por ejemplo la dilatación auricular por la sobrecarga de presión tras una reparación de Fontan o la insuficiencia pulmonar residual tras la reparación de la TF¹¹.

Las arritmias supraventriculares, tipo taquicardia, *flutter* auricular y FA son frecuentes en las cardiopatías con anomalías y afectación auricular. Y su incidencia es variable según la enfermedad y el grado de remodelado auricular, es decir, la alteración del sustrato histológico de las aurículas. En la anomalía de Ebstein y la CIA están presentes en un 2-9%, en la TF en 10-15%, en la TGA en 25-50%, y en la cirugía tipo Fontan en un 45%¹²⁻¹⁶. Las vías accesorias, paradigma de la anomalía de Ebstein, aparecen en un 15-20% de los pacientes con esta anomalía, y también con frecuencia en las L-TGA.

Las arritmias ventriculares están principalmente relacionadas con cinco grandes CC: la TF, la D- y L-TGA, la estenosis aórtica, y el corazón univentricular^{16,17}. Las arritmias ventriculares se relacionan con situaciones de sobrecarga de presión y zonas de fibrosis ventricular de larga evolución como en los pacientes con TF, ventrículo único o estenosis aórtica. Se aprecia sobrecarga de volumen en las comunicaciones interventriculares (CIV) o CIA, con la dilatación de la correspondiente cavidad y el riesgo asociado de arritmias ventriculares. Desde el punto de vista quirúrgico, sólo tiene indicación posible la TV monomórfica sostenida, que puede ser localizada de antes

o durante la intervención. Los episodios de muerte súbita en las CC, aunque poco frecuentes, se acumulan en más de un 75% durante las estancias hospitalarias, habitualmente asociado a los procesos perioperatorios.

PECULIARIDADES DE LAS ARRITMIAS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las arritmias en las CC tienen el mismo origen y mecanismo electrofisiológico que en las cardiopatías adquiridas. Sin embargo podemos señalar peculiaridades propias, tanto desde el punto de vista electrofisiológico como quirúrgico⁸. La mayoría de arritmias asociadas a CC se deben a un foco ectópico o automático, o a una reentrada. Las alteraciones electrofisiológicas pueden preceder a la cirugía o generarse durante el procedimiento quirúrgico, pudiendo ser las arritmias postoperatorias un reflejo de las mismas.

En la actualidad, muchas de las arritmias tienen topografía anatómica, y con ello un tratamiento percutáneo con catéter. Sin embargo, ciertas CC tienen arritmias de difícil abordaje para la electrofisiología. Las anomalías anatómicas propias de las CC, los defectos estructurales intracardíacos, la ausencia u obstrucción de las vías vasculares para el abordaje percutáneo, zonas de fibrosis endo y epicárdicas, grosores atípicos de los tejidos, atresias o estenosis de estructuras, los parches y suturas quirúrgicas, las deformaciones anatómicas de las reparaciones quirúrgicas, etc. son aspectos, en ocasiones, insalvables para la electrofisiología que limitan el tratamiento percutáneo de las arritmias. Para la cirugía estos aspectos no suelen ser limitación, y son la indicación para un tratamiento quirúrgico siempre y cuando exista experiencia por parte del cirujano.

La cirugía de las CC tiene procedimientos conocidos, aunque desde un punto de vista electrofisiológico es necesario recordar ciertos aspectos. La topografía de los sistemas de conducción y los nodos cardíacos, sinusal y AV, es variable según el tipo y gravedad de la CC, y requiere un conocimiento exacto del cirujano a fin de evitar lesiones. Hay que evitar lesionar estructuras anatómicas que se comportan como vías preferenciales de la conducción eléctrica, por ejemplo los bordes del septo membranoso habitáculo del haz de His, en el techo auricular con el haz de Bachmann implicado en la despolarización de la aurícula izquierda, o la banda moderadora del ventrículo derecho, habitáculo de la rama derecha del haz de His tras su recorrido por la cara septal derecha, etc. Las anomalías del sistema de conducción, que se traducen en tendencia al bloqueo AV, se asocian con los

defectos del canal AV y la L-transposición (L-TGA). Las atriotomías y ventriculotomías en la cirugía de las CC pueden tener efectos secundarios proarrítmicos en ocasiones olvidados. Cualquier incisión quirúrgica es un potencial foco/sustrato para una futura arritmia. Las incisiones ventriculares deben evitarse, y en caso necesario ser no aisladas en medio de la masa miocárdica, no anfractuosas, y completamente transmurales en toda su longitud, para evitar cicatrices con áreas de miocardio aisladas promotores de reentradas de TV. Las incisiones (líneas de suturas) y parches aislados, son la causa más frecuente de futuras reentradas¹⁸. La cirugía debe evitar crear este tipo de barreras eléctricas aisladas dentro de la masa miocárdica, mediante la prolongación de alguno de sus extremos a estructuras barrera, por ejemplo las venas cavas, los anillos auriculoventriculares y los ventriculoarteriales, pulmonar y aórtico. Y en el caso del empleo de ablación intraoperatoria hay que recordar que una lesión no transmural o discontinua es un defecto para sostener reentradas y, por lo tanto, es un factor proarrítmogénico añadido¹⁹.

ENERGÍAS DE ABLACIÓN EN LA CIRUGÍA DE LAS ARRITMIAS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La ablación intraoperatoria, entendiendo la misma como la necrosis-muerte celular mediante la aplicación de una energía física, ha cambiado el panorama quirúrgico de las arritmias, por su simplicidad y escasa morbilidad. Existe una amplia experiencia en las cardiopatías adquiridas que permite augurar similar aplicación en las arritmias asociadas a las CC^{20,21}.

La energía más efectiva sigue siendo el corte-incisión-exéresis con bisturí, modo seguro de realizar lesiones eléctricamente transmurales²². Sin embargo, para el tratamiento de ciertas arritmias, la morbilidad del corte-incisión es mayor que el de la lesión por ablación²⁰.

Existen en la actualidad diversas formas de energía aplicables durante la intervención para la ablación de arritmias. Según se basen en su mecanismo térmico de acción tisular, tenemos la hipotermia-congelación, como la crioablación por NO₂ a -70 °C o argón a -170 °C, y la hipertermia como la radiofrecuencia uni o bipolar, seca o irrigada, los microondas, los ultrasonidos y el láser. Existe amplia experiencia con casi todos ellos en la ablación de arritmias del adulto. Sin embargo, en cirugía cardíaca infantil, la experiencia es mucho menor, inclusive entre la electrofisiología^{5,6,23}.

La ablación en la CC infantil obliga a reconsiderar entre las diferentes energías los eventuales riesgos y beneficios, completamente distintos a los de la ablación

en adultos. La ablación quirúrgica en los pacientes pediátricos es particularmente diferente por razones anatómicas, como la distancia entre estructuras vecinas o las dimensiones de los campos quirúrgicos, histológicas, como los grosores o la composición hídrica de los tejidos, y termoelectricas, como la impedancia tisular o la refrigeración de los tejidos. La actual tecnología para la ablación intraoperatoria no está diseñada para la cirugía pediátrica. No existen prototipos ergonómicamente adaptables a las dimensiones de las estructuras anatómicas y campos quirúrgicos. Los protocolos de aplicación de energías no están evaluados en esta población, y la experiencia proviene de los pocos grupos activos en este tipo cirugía, de la electrofisiología pediátrica y de la ablación quirúrgica en el adulto.

Por el momento, la mayor experiencia en ablación quirúrgica pediátrica se tiene con la crioablación de NO₂ y la radiofrecuencia^{5,6,23}. La crioablación es una lesión térmica que respeta con bastante seguridad endotelio, arterias coronarias, válvulas cardíacas, y permite realizar *criomapping*, es decir, lesión reversible a -30 °C de miocardio, como por ejemplo en la ablación de áreas imprecisas buscando el punto exacto de bloqueo eléctrico. La radiofrecuencia bipolar asegura una lesión circunscrita y precisa, evitando la dispersión termicoeléctrica y lesión en tejidos adyacentes, como sucede en la unipolar. Con el resto de energías no existe experiencia entre la población pediátrica.

PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS PARA LAS ARRITMIAS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En la década de 1970, grupos quirúrgicos, en colaboración con electrofisiólogos, iniciaron el estudio intraoperatorio de los mecanismos de las arritmias, desarrollándose procedimientos quirúrgicos para la TV, los síndromes de preexcitación, la taquicardia auricular ectópica, la taquicardia reentrante nodal AV, la FA, etc. El reconocimiento de los mecanismos de estas arritmias, junto con la subsiguiente evolución de sus técnicas quirúrgicas, llevó al desarrollo del primer procedimiento de ablación quirúrgico abierto, realizado por Sealy en 1968²⁴. Posteriormente, Scheinman, et al. y Sealy, et al. comunicaron en 1982 la aplicación de corriente continua de alta energía (fulguración) a través de catéteres para producir bloqueo cardíaco completo en pacientes con FA y frecuencia ventricular mal controlada^{25,26}. Y en 1987 se describió la primera ablación con el empleo de la corriente alterna de alta frecuencia (radiofrecuencia) a través de un catéter²⁷. Como en las arritmias del adulto, la ablación con

catéter ha sustituido en gran parte a la cirugía, debido al carácter menos invasor del acceso percutáneo. Sin embargo, hay que recordar que en la época precatóter la cirugía directa para los síndromes de preexcitación, las taquicardias reentrantes nodales AV y las taquicardias auriculares ectópicas (focales) se llevó a cabo entre la población adulta con una elevada tasa de éxitos y un bajo porcentaje de complicaciones y mortalidad²⁸⁻³¹. La experiencia entre la población pediátrica es menor y más reciente, inclusive para la electrofisiología.

Fruto de la experiencia adquirida en la etapa precatóter, en la actualidad disponemos de un amplio abanico en técnicas quirúrgicas antiarrítmicas, algunas en desuso ante el grado de efectividad de la electrofisiología, y otras en expansión como la ablación intraoperatoria. El cirujano debe conocer y entender los mecanismos por los que se producen las arritmias, en especial las supra-ventriculares, ya que en su mayoría pueden ser tratadas de forma simple intraoperatoria asociada en una amplia variedad de procedimientos cardíacos, o incluso ser prevenidas en un futuro, como por ejemplo sucede con las macrorreentradas periincisionales.

Existen procedimientos curativos y paliativos, aplicables a cada caso según la indicación y tipo de arritmia. Procedimientos realizados con ablación intraoperatoria y, en menor número, los realizados mediante miotomías (corte-sutura). Entre los más habituales, el patrón de lesiones *maze* (laberinto) uniauricular, derecho o izquierdo y el biauricular *maze* III, el mini-*maze* (*maze* de aurícula izquierda y ablación del istmo cavotricuspidé) o la compartimentación auricular, aplicables a la FA permanente y *flutter* izquierdo inestable³²⁻³⁴. El aislamiento selectivo de las venas pulmonares, o su aislamiento en bloque denominado patrón *box-lesion*, de habitual aplicación en la FA paroxística y persistente³⁵⁻³⁷. La incisión-corte o ablación focal para interrumpir las vías de conducción accesorias AV de los síndromes de preexcitación, focos de las taquicardias auriculares o ventriculares^{38,39}. La exéresis de tejido, por ejemplo la reducción de tejido auricular para disminuir el área de las reentradas de la FA y *flutter* atípicos, la amputación del tejido nido del foco ectópico para tratar taquicardias auriculares, y la escarectomía para la TV^{40,41}. La estelectomía, o destrucción del ganglio estrellado, de aplicación en el síndrome del QT largo congénito. Las miotomías lineales segmentarias, bien con corte-sutura o ablación, para la macrorreentradas auriculares y ventriculares, como por ejemplo la ablación del istmo cavotricuspidé en el *flutter* típico, el *flutter* periincisional, la taquicardia o *flutter* atípico de aurícula izquierda, o la TV periincisional. El aislamiento de la aurícula izquierda para las taquicardias auriculares multifocales⁴². La desarticulación o aislamiento eléctrico del ventrículo derecho en

las arritmias por displasia arritmogénica⁴³. La desconexión AV mediante la destrucción del nodo AV e implantación de marcapasos ventricular para las taquicardias auriculares multifocales, reentrantes, FA, y el *flutter* inestable⁴⁴. Y la denervación cardíaca, cuestionada por muchos grupos en las taquicardias relacionadas con el sistema nervioso autónomo, y quizás útil en la FA.

Finalmente, también debemos considerar como procedimiento antiarrítmico la cirugía basada en los conceptos de profilaxis de arritmias. Es decir, la mejor técnica quirúrgica antiarrítmica es su prevención quirúrgica. En la técnica quirúrgica debemos integrar los actuales conocimientos sobre los mecanismos de las arritmias. Y así evitar factores proarrítmicos como las interrupciones en las líneas de ablación, las incisiones aisladas, incisiones anfractuosas, parches aislados, la atrición de la función contráctil auricular que favorece un remodelado proarrítmico, aurículas dilatadas con amplias áreas de tejido, etc. Evitar las correcciones no anatómicas, paliativas, incompletas, y las situaciones residuales de sobrecarga de volumen y presión. Evitar ventriculotomías mediante abordajes transauriculares. Adecuar el momento óptimo de la intervención, evitando dilataciones innecesarias de las cavidades. Y respetar las estructuras anatómicas implicadas en la generación y propagación eléctrica, evitando su lesión por atrición, estiramiento, ablación, etc. Todos estos conceptos forman parte de una adecuada profilaxis quirúrgica antiarrítmica.

La topografía pre y/o intraoperatoria de la arritmia es condición indispensable para seleccionar el procedimiento indicado. Localizar el punto del foco o topografiar el circuito de la reentrada nos permite atacar con exactitud el mecanismo de la arritmia^{10,45,46}. En especial, en las arritmias de las CC, tenemos que considerar además cuál va a ser la evolución propia de la enfermedad, ya que es posible que una solución puntual no pueda en el tiempo evitar la aparición de nuevas arritmias. Por ejemplo, la ablación de un *flutter* común mediante la ablación del istmo cavotricuspidé tiene a los 3 años un 82% de recidiva de *flutter* o FA; no sabemos, pues, si la solución inicial es un procedimiento *maze*⁴⁷.

Estos procedimientos requieren una formación y experiencia quirúrgica. Es conveniente que, por lo menos, algún miembro del equipo desarrolle más específicamente este campo, pues es necesario entender los mecanismos de las arritmias. La labor del cirujano pasa por establecer una relación profesional con los electrofisiólogos para abordar de forma conjunta las alternativas terapéuticas.

ANOMALÍA DE EBSTEIN

Un 10-25% de los pacientes con anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide presentan una vía accesorio, en

un 20-30% de ellas doble, generalmente de localización derecha, septal anterior y media¹³. La ablación quirúrgica de las vías accesorias tiene elevados porcentajes de éxito, aunque en la actualidad el acceso percutáneo por su menor morbilidad es la opción terapéutica⁴⁸⁻⁵². Sin embargo, en un 5% la ablación percutánea fracasa y pueden ser tratados mediante intervención^{50,53}. Los factores técnicos que incrementan la dificultad del procedimiento percutáneo comprenden la presencia de múltiples vías accesorias, la proximidad del nodo AV, y las anomalías anatómicas graves de la malformación⁵⁴. La interrupción quirúrgica de una vía accesoria precisa de su topografía preoperatoria y confirmación electrofisiológica intraoperatoria.

La dilatación auricular en la anomalía de Ebstein puede condicionar otras arritmias como son el *flutter* o FA, siendo este hallazgo más frecuente en los adultos. Las técnicas para estas arritmias son el *maze* derecho y el biauricular⁵⁵.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

En la CIA las arritmias más frecuentes son la taquicardia auricular macrorreentrante, en especial periincisional, el *flutter* y la FA. Están asociadas al proceso de dilatación o remodelado auricular, como lo demuestra su diferente prevalencia según edad, alrededor del 25% en operados mayores de 20 años frente al 5% de los intervenidos antes de esa edad^{14,56}. La taquicardia y el *flutter* suelen tener tratamiento percutáneo con resultados óptimos. La FA, habitualmente crónica, requiere cirugía con procedimiento *maze* para su completa ablación. Existe en la literatura desacuerdo en cuanto al tipo de procedimiento quirúrgico, *maze* III o *maze* derecho, ambos con similares resultados entre ellos^{22,55,57}. Cuando se realiza el *maze* en la aurícula derecha es importante considerar el tipo y tamaño de la CIA, ya que hay que recordar que es necesario dejar un suficiente corredor intacto entre los nodos sinusal y AV⁵⁸.

TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE LAS GRANDES ARTERIAS

La reparación intraauricular tipo Senning o Mustard se asocia con una incidencia superior al 50% de arritmias supraventriculares^{59,60}. La disfunción del nodo sinusal es del 50-80%, y las taquicardias supraventriculares, en especial el *flutter*, y otras como la taquicardia auricular macrorreentrante y la FA, entre un 25-50%. Y un riesgo de muerte súbita del 2-8%, en especial entre los pacientes con presencia de taquicardia o *flutter*, aunque la frecuencia cardíaca parezca estar clínicamente controlada con medicación.

La actual reparación anatómica de Jatene (*switch* arterial) ha dejado de ser intraauricular, y con ello han desaparecido casi por completo las arritmias, inclusive la incidencia de muerte súbita⁶¹. Éste es un claro ejemplo del efecto antiarrítmico de una adecuada corrección quirúrgica.

REPARACIÓN DE FONTAN

Las arritmias en estos pacientes son similares a las detectadas tras la reparación intraauricular de la D-TGA. Dado que los pacientes no operados frente a los operados con intervención clásica de Fontan tienen arritmias similares, se ha sugerido que éstas pueden ser el resultado de la historia natural de la cardiopatía, más que de los procedimientos quirúrgicos. La fisiología postoperatoria en estos pacientes requiere una presión en la aurícula derecha superior a la normal, que se asocia por lo general con dilatación auricular, sustrato ideal para las arritmias. Se ha reducido la incidencia de estas arritmias mediante reparaciones más precoces, y las modificaciones a la técnica de Fontan con el empleo de túneles laterales y conductos extracardíacos⁶². Estas modificaciones quirúrgicas de la intervención de Fontan, túnel lateral o el conducto extracardíaco exponen menos tejido auricular a la presión elevada y disminuyen la incidencia de arritmias, aunque los beneficios finales de estas modificaciones quirúrgicas se desconocen por el momento⁶³. En la actualidad, diversos grupos abogan por la compartimentación *maze* derecho, inclusive indicando la reintervención y reconstrucción con túnel y ablación^{5,23}.

TETRALOGÍA DE FALLOT

La CC que con mayor frecuencia se asocia a TV es la TF, con una incidencia del 5%. El 30% de pacientes con TV presentan muerte súbita. Los factores de riesgo asociados a la TV y muerte súbita son la reparación a edad tardía, disfunción ventricular y reparación con resultado hemodinámico subóptimo^{16,64,65}. Hay estudios electrofisiológicos recientes que sugieren una asociación con la ventriculotomía, la resección de miocardio, y la consiguiente cicatrización, sustrato origen de las TV¹⁵. Se ha utilizado la ablación quirúrgica o por catéter en estos pacientes, aunque la experiencia reside en la implantación de un desfibrilador.

CONCLUSIONES

En la actualidad, la ablación percutánea con catéter es el primer escalón en el tratamiento de la mayoría de

las arritmias. Sin embargo las peculiaridades propias de ciertas CC limitan los resultados del tratamiento percutáneo. Existe para cada una de las diversas arritmias tratamientos específicos quirúrgicos con efectividad contrastada y documentada. La ablación intraoperatoria en las CC nos permite tratar con mínima morbilidad un mayor número de casos, aunque la experiencia aún es limitada. Su indicación no está definida en las guías clínicas y depende en cada centro de la experiencia del grupo quirúrgico y la relación con la electrofisiología. En algunas arritmias se precisa del mapeo pre e intraoperatorio, por ejemplo en las vías accesorias; otras se tratan con patrones de lesión estándares, por ejemplo la FA. La prevención primaria de las arritmias es un aspecto imprescindible dentro de la técnica de las correcciones quirúrgicas de las CC.

Probablemente no debemos buscar un solo tipo de tratamiento, ya que las opciones terapéuticas deben ser diversas y variables, adecuadas a cada paciente. Desde un punto de vista ideal, la relación riesgo-beneficio del tratamiento se debe establecer en cada caso individual, y los pacientes deben ser remitidos a centros que puedan ofrecer todas las modalidades terapéuticas, con el fin evitar el sesgo en la selección del tratamiento y asegurar un resultado óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

- Cox JL. Cardiac surgery for arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15:250-62.
- Barrington WW, Greenfield RA, Bacon ME, Page RL, Wharton JM. Treatment of supraventricular tachycardias with transcatheter delivery of radiofrequency current. *Am J Med.* 1992;93:549-57.
- Triedmann JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1032-8.
- Cox J. Current status of arrhythmia surgery. *Ann Acad Med Singapore.* 1990;19:108.
- Weinstein S, Cua C, Chan D, Davis JT. Outcome of symptomatic patients undergoing extracardiac Fontan conversion and cryoablation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:529-36.
- Vignati G, Crupi G, Vanini V, Iorio F, Borghi A, Giusti S. Surgical treatment of arrhythmias related to congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:1194-9.
- Vignati G, Colonna P, Zavota L, Musto B. Diagnostic and therapeutic guidelines in arrhythmias with onset in childhood. *G Ital Cardiol.* 1991;21:1337-53.
- Deal BJ, Mavroudis C, Backer C. The role of concomitant arrhythmia surgery in patients undergoing repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008;31(Suppl): 13-6.
- Roberts NK, Gelband H. Cardiac arrhythmias in the neonate, infant and child. New York: Appleton-Century-Crofts; 1977.
- Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;113:80-6.
- Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation.* 1998;98:1099-107.
- Porter CJ, Garson A. Incidence and management of dysrhythmias after Fontan procedure. *Herz.* 1993;18:318-27.
- Oh JK, Holmes DRJ, Hayes DL, Porter CB, Danielson GK. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:1351-7.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoan MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med.* 1990;323:1645-50.
- Kugler JD, Pinsky W, Cheatham JP, Hofschire PJ, Mooring PK, Fleming WH. Sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot: a new electrophysiologic findings. *Am J Cardiol.* 1983;51:1137-43.
- Vignati G, Mauri L, Figini A, Pome G, Pellegrini A. Immediate and late arrhythmia in patients operated on for tetralogy of Fallot. *Pediatr Med Chir.* 1998;20:3-6.
- Crawford FA, Gillette PC. Surgical treatment of cardiac dysrhythmias in infants and children. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:1262-8.
- Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: isolated channels between scars allow "focal" ablation. *Circulation.* 2001;103:699-709.
- Deneke T, Khargi K, Grewe P, et al. Catheter ablation of regular atrial arrhythmia following surgical treatment of permanent atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006;17:18-24.
- Khargi K, Hutten B, Lemke B, Deneke T. Surgical treatment of atrial fibrillation: a systematic review. *Eur J Cardio-thorac Surg.* 2005;27:258-65.
- Melo JQ, Santiago T, Aguiar C, et al. Surgery of atrial fibrillation in patients with mitral valve disease: results at five years from the International Registry of Atrial Fibrillation Surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:863-9.
- Kobayashi J, Yamamoto F, Nakano K, Sasako Y, Kitamura S, Kosakai Y. Maze procedure for atrial fibrillation associated with atrial septal defect. *Circulation.* 1998;98 Suppl 19:399-402.
- Mavroudis C, Deal BJ, Backer C, et al. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcome. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:1457-66.
- Sealy WC, Wallace AG. Surgical treatment of Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1974;68:757-70.
- Scheinman MM, Evans-Bell T. Catheter-induced ablation of the atrioventricular junction to control refractory supraventricular arrhythmias. *JAMA.* 1982;248:851-5.
- Sealy WC, Gallagher JJ, Kasell J. His bundle interruption for control of inappropriate ventricular responses to atrial arrhythmias. *Ann Thorac Surg.* 1981;32:429-38.
- Huang SK, Bharati S, Graham AR, Lev M, Marcus FI, Odell RC. Closed chest catheter desiccation of the atrioventricular junction using radiofrequency energy: a new method of catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 1987;9:349-58.
- Ferguson TBJ, Cox JL. Surgical therapy for patients with supraventricular tachycardia. *Cardiol Clin.* 1990;8:535-55.
- Bockeria LA, Mikhailin SI. The results of surgery for tachyarrhythmias in children. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1990;13(12 Pt 2):1990-5.
- Bodegas A, Leenhardt A, Cauchemez B, et al. The surgical section of the bundle of Kent as an operative treatment of the Wolff-Parkinson-White syndrome: apropos a series of 82 operated cases. *Rev Esp Cardiol.* 1991;44:400-7.
- Guiraudon GM, Klein GJ, Yee R, Guiraudon CM. Surgery for supraventricular tachycardia. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1996;89 Spec No 1:123-7:123-7.
- Cox JL. The surgical treatment of atrial fibrillation. IV. Surgical technique. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;101(4):584-92.
- Shyu KG, Cheng JJ, Chen JJ, et al. Recovery of atrial function after atrial compartment operation for chronic atrial fibrillation in mitral valve disease. *J Am Coll Cardiol.* 1994; 24:392-8.

34. Sueda T, Nagata H, Shikata H, et al. Simple left atrial procedure for chronic atrial fibrillation associated with mitral valve disease. *Ann Thorac Surg.* 1996;62:1796-800.
35. Gillinov M, Bakaeen F, McCarthy PM, et al. Surgery for paroxysmal atrial fibrillation in the setting of mitral valve disease: a role for pulmonary vein isolation? *Ann Thorac Surg.* 2006;81:19-28.
36. Haissaguerre M, Jais P, Shah DC, et al. Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. *N Engl J Med.* 1998;339:659-66.
37. Sueda T, Imai K, Ishii N, Orihashi K, Watari M, Okada K. Efficacy of pulmonary vein isolation for the elimination of chronic atrial fibrillation in cardiac valvular surgery. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:1189-93.
38. Guiraudon GM, Thakur RK, Klein GJ, Yee R, Guiraudon CM, Sharma A. Encircling endocardial cryoablation for ventricular tachycardia after myocardial infarction: experience with 33 patients. *Am Heart J.* 1994;128:982-9.
39. Chang JP, Chang CH, Yeh SJ, Yamamoto T, Wu D. Surgical cure of automatic atrial tachycardia by partial left atrial isolation. *Ann Thorac Surg.* 1990;49:466-8.
40. Dor V, Sabatier M, Montiglio F. Results of non-guided sub-total endocardectomy associated with left ventricular reconstruction in patients with ischemic ventricular arrhythmias. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:1301-8.
41. Chen MC, Chang JP, Guo BF, Chang HW. Atrial size reduction as a predictor of the success of radiofrequency Maze procedure for chronic atrial fibrillation in patients undergoing concomitant valvular surgery. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2001;12:867-74.
42. Williams JM, Ungerleider RM, Lofland GK, Cox JL. Left atrial isolation: new technique for the treatment of supraventricular arrhythmia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;80:373-80.
43. Guiraudon GM, Klein GJ, Gulamhusein SS, et al. Total disconnection of the right ventricular free wall: surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation.* 1983;67(2):463-70.
44. Pavie A, Mesnildrey P, Gandjbakhch I, et al. Surgical atrioventricular disconnection in Wolff-Parkinson-White syndrome. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1984;77(6):606-15.
45. Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, et al. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:457-64.
46. Bhavani S, Chou T, Chung M, Fahmy T, Gillinov M. Intraoperative electro-anatomical mapping and beating heart ablation of ventricular tachycardia. *Ann Thorac Surg.* 2006;82: 1091-3.
47. Ellis K, Wazni O, Marrouche N, et al. Incidence of atrial fibrillation post-cavotricuspid isthmus ablation in patients with typical atrial flutter: left atrial size as an independent predictor of atrial fibrillation recurrence. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2007;18:799-802.
48. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Card Thorac Surg.* 1992;104:1195-202.
49. Mahomed Y, King RD, Zipes DP, et al. Surgical division of Wolff-Parkinson-White pathways utilizing the closed-heart technique: a 2-year experience in 47 patients. *Ann Thorac Surg.* 1988;45:495-504.
50. Pressley JC, Wharton JM, Tang AS, Lowe JE, Gallagher JJ, Prystowsky EN. Effect of Ebstein's anomaly on short- and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation.* 1992;86:1147-55.
51. Dick M, Vaporicyan A, Bove EL, et al. Surgical management of children and young adults with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart Vessels.* 1988;4:229-36.
52. Fischell TA, Stinson EB, Derby GC, Swerdlow CD. Long-term follow-up after surgical correction of Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 1987;9:283-7.
53. Jackman WM, Wang XZ, Friday KJ, et al. Catheter ablation of accessory atrioventricular pathways (Wolff-Parkinson-White syndrome) by radiofrequency current. *N Engl J Med.* 1991;324:1605-11.
54. Calkins H, Yong P, Miller JM, et al. Catheter ablation of accessory pathways, atrioventricular nodal reentrant tachycardia, and the atrioventricular junction: final results of a prospective, multicenter clinical trial. *Circulation.* 1999;99: 262-70.
55. Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, Warnes CA. Right-sided Maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 1998;65:149-53.
56. Berger F, Vogel M, Kramer A, et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:75-8.
57. Sueda T, Okada K, Hirai S, Orihashi K, Nagata H, Matsuuray Y. Right atrial separation for chronic atrial fibrillation with atrial septal defects. *Ann Thorac Surg.* 1997;64:541-2.
58. Sueda T, Imai K, Okada K, et al. Simple right atrial procedure for chronic atrial fibrillation with atrial septal defect and aortic valvular regurgitation in an elderly patient. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;4:44-6.
59. Van Hare GF, Lesh MD, Ross BA, Perry JC, Dorostkar PC. Mapping and radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after the Senning or Mustard procedure for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1996;77: 985-91.
60. Puley G, Siu S, Connelly M, et al. Arrhythmia and survival in patients > 18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;83:1080-4.
61. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:303-10.
62. Collins KK, Rhee E, Delucca J, et al. Modification to the Fontan procedure for the prophylaxis of intra-atrial reentrant tachycardia: short-term results of a prospective randomized blinded trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:721-9.
63. Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL, Williams RG. Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. *Ann Thorac Surg.* 1991;52:189-96.
64. Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation.* 1995;91:2214-9.
65. Perloff JK, Natterson PD. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation.* 1995;91:2118-9.